http://eoftalmo.org.br

CASOS CLÍNICOS DISCUTIDOS

Glaucoma primário de ângulo aberto juvenil e Ceratocone

Juvenile primary open-angle glaucoma and keratoconus

Glaucoma primario de ángulo abierto juvenil y queratocono

Julia Alves Utyama - Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, São Paulo.
Luiz Antônio de Brito Martins - Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, São Paulo.
Guilherme Novoa Colombo Barboza - Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, São Paulo.
Roberta de Júlio Matheus - Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, São Paulo.
Cybelle Guimarães - Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, São Paulo.

RESUMO

O glaucoma primário de ângulo aberto juvenil (GPAAJ) compreende uma forma incomum de glaucoma e geralmente é reconhecido durante a infância ou início da idade adulta. Muitas vezes os indivíduos se apresentam inicialmente com altos valores de pressão intraocular (PIO) e uma forte história familiar associada. Contudo, diante de muitos fatores que podem influenciar no manejo clínico do glaucoma e da hipertensão ocular, a espessura corneana tem sido um dos principais objetivos de estudo para a progressão das lesões glaucomatosas. A associação de GPAAJ com ceratocone ainda não está totalmente elucidada, porém muitas teorias ja foram sugeridas. O presente estudo relata um caso de uma paciente jovem com diagnóstico de ceratocone e curso clínico fortemente sugestivo de GPAAJ. Tem como objetivo analisar os possíveis fatores envolvidos nessas patologias, a fim de encontrar os melhores métodos diagnósticos e acompanhamento desses pacientes.

Palavras-chave: Glaucoma de Ângulo Aberto; Pressão Intraocular; Hipertensão Ocular; Córnea; Ceratocone.

ABSTRACT

Juvenile primary open-angle glaucoma (JPOAG) is a rare form of glaucoma and is generally detected during childhood or early adulthood. Initially, the affected individuals often exhibit elevated intraocular pressure (IOP) and a significant associated family history. Although there are several factors that influence the clinical management of glaucoma and ocular hypertension, corneal thickness has been a major focus of study in the progression of glaucomatous damage. The association of JPOAG with keratoconus is not yet fully understood; however, several theories have been proposed. This report describes the case of a young female patient diagnosed with keratoconus and with a clinical presentation strongly suggestive of JPOAG. The objective was to analyze the factors involved in these diseases to determine the best methods for the diagnosis and monitoring of such patients.

Keywords: Glaucoma, Open-Angle; Intraocular Pressure; Ocular Hypertension; Cornea; Keratoconus.

RESUMEN

El glaucoma primario de ángulo abierto juvenil (GPAAJ) es una forma poco frecuente de glaucoma y generalmente es identificado durante la infancia o en el inicio de la edad adulta. Muchas veces los individuos presentan inicialmente altos valores de presión intraocular (PIO) y una fuerte historia familiar asociada. Sin embargo, por encima de muchos factores que pueden influenciar en el manejo clínico del glaucoma y de la hipertensión ocular, el espesor corneano ha sido uno de los principales objetivos de estudio para la progresión de las lesiones glaucomatosas. La asociación de GPAAJ con el queratocono aún no está totalmente determinada, sin embargo, ya fueron sugeridas muchas teorías. El presente estudio describe un caso de una paciente joven con diagnóstico de queratocono y curso clínico fuertemente indicador de GPAAJ. Tiene como objetivo analizar los posibles factores involucrados en esas patologías, a fin de encontrar los mejores métodos diagnósticos y acompañamiento para dichos pacientes.

Palabras Clave: Glaucoma de Ángulo Abierto; Presión Intraocular; Hipertensión Ocular; Córnea; Queratocono.

Recebido: 05 de outubro de 2018
Aceito: 18 de fevereiro de 2019
Financiamento: Declaram não haver.
Conflitos de interesse: Declaram não haver.
Autor correspondente: Julia Alves Utyama. Av. Dr. Epitácio Pessoa, 131 - Embaré - Santos, São Paulo - 11045-301 - Brasil email: juliautyama@hotmail.com. FONE: (14) 998169772

Como citar: Utyama J, Martins LAB, Barboza GNC, Matheus RJ, Pereira CS. Glaucoma primário de ângulo aberto juvenil e Ceratocone. eOftalmo.2019; 5(1): 33-38.
http://dx.doi.org/10.17545/eoftalmo/2019.0007

INTRODUÇÃO

O ceratocone é uma doença corneana degenerativa, bilateral, assimétrica e progressiva que se caracteriza por afinamento central da córnea com protrusão apical e astigmatismo irregular. A doença geralmente manifesta-se ao final da adolescência ou adulto jovem e, apesar de existirem fatores associados, sua etiologia ainda permanece indeterminada[1]. Estudos sugerem que sua fisiopatogenia e progressão sejam resultado de diversos fatores físicos, bioquímicos e moleculares[2].

O glaucoma é uma neuropatia óptica de causa multifatorial, caracterizada pela lesão progressiva do nervo óptico, com consequente repercussão no campo visual[3]. Estima-se que o glaucoma afeta mais de 66 milhões de indivíduos em todo o mundo e destes, pelo menos 6,8 milhões evoluem para cegueira. Entre as diferentes formas de glaucoma, o glaucoma primário de ângulo aberto juvenil (GPAAJ) é uma forma incomum da doença, geralmente reconhecido durante a infância ou início da idade adulta e agregado de uma forte história familiar[4]. A base biológica da doença ainda não é totalmente compreendida e os fatores que contribuem para sua progressão continuam incertos. Contudo, a elevação da PIO continua sendo o único fator de risco comprovado e tratável[5]. Estudos sugerem que variações da estrutura corneana geram alterações nas medidas da PIO, principalmente por meio da tonometria de aplanação de Goldmann (TAG), método padrão ouro. Diante desse fato, a córnea e sua paquimetria tornaram-se objetos de estudo nas lesões glaucomatosas[6]. A espessura central corneana (ECC) foi demonstrada como fator de risco mais importante em pacientes hipertensos oculares. A explicação para isto está vinculada ao fato de que as medidas da PIO através da TAG hipoestimam as aferições em córneas mais finas e hiperestimam em córneas mais espessas, retardando o diagnóstico e dificultando o acompanhamento do glaucoma nesses pacientes[7,8].

O objetivo deste estudo é descrever o caso clínico de uma paciente com ceratocone e clínica sugestiva de GPAAJ e analisar os possíveis fatores fisiopatológicos que podem interligar essas doenças, a fim de contribuir para o diagnóstico precoce, bem como o controle da PIO e acompanhamento adequado do glaucoma. Além disso, demonstrar a importância da investigação glaucomatosa em pacientes com ceratocone, uma vez que o mesmo pode dificultar o diagnóstico precoce ou até se correlacionar ao desenvolvimento e progressão da doença.

RELATO DO CASO

Mulher, 28 anos, comerciante, queixa-se de baixa acuidade visual (BAV) há mais de um ano. Relata que nunca conseguiu usar lentes de contato (LC) para correção e que o uso dos óculos não melhora sua visão. Em uso de latanoprosta 1vez ao dia há 6 meses por recomendação médica de outro serviço, nega patologias oculares ou sistêmicas. Possui história familiar de glaucoma primário de ângulo aberto(GPAA) e GPAAJ avançado em parentes de 1º grau. Ao exame, a acuidade visual com correção (AVCC) foi 0,80 e 0,60. A biomicroscopia e a gonioscopia não mostraram alterações. A PIO foi 12 e 20 mmHg e o exame do disco óptico mostrou relação disco/escavação de aspecto fisiológico. Solicitados exames de topografia, paquimetria, retinografia (foto de papila) e campo visual.

Ao retorno, sua ceratometria média foi de 46,70 e 50,62 D a paquimetria central de 478 e 463µe topografia compatível com ceratocone segundo os critérios de Rabinowitz (figura 1). A retinografia não apresentou alterações glaucomatosas sugestivas (figura 2) e a campimetria apresentou diminuição difusa da sensibilidade mais evidente em olho esquerdo (OE) (figura 3). A paciente foi indicada à adaptação de LC rígida corneana com consequente boa aceitação, com melhora da AV para 1,0p e 0,8 e “wash out” da medicação para avaliação da PIO basal que, em 1 mês, elevou-se para valores de 40 e 43 mmHg (medidos pela manhã). Reintroduzido latanoprosta 1 vez ao dia. No seguimento foi solicitado exame de OCT de nervo óptico e mácula que mostrou média da camada de fibras nervosas dentro dos padrões normais, em ambos os olhos (AO).

Após 18 meses de acompanhamento, mesmo com a PIO controlada (13 e 15 mmHg), a paciente começou a apresentar alterações sugestivas de progressão glaucomatosa. O fundo de olho mostrou discreta acentuação da relação disco/escavação (figura 4) e campo visual com início de degrau nasal inferior OE (figura 5). Em novo exame paquimétrico, a espessura central corneana foi 478 e 456µ. Nas consultas subseqüentes, houve elevação da PIO para 36 mmHg AO. A medicação em uso foi, então, substituída pela terapia combinada de brimatoprosta com timolol. Até o momento a paciente permanece em acompanhamento com controle da PIO (14 e 16 mmHg), bem adaptada à LC rídgida, AVCC de 0,8 AO e sem queixas.
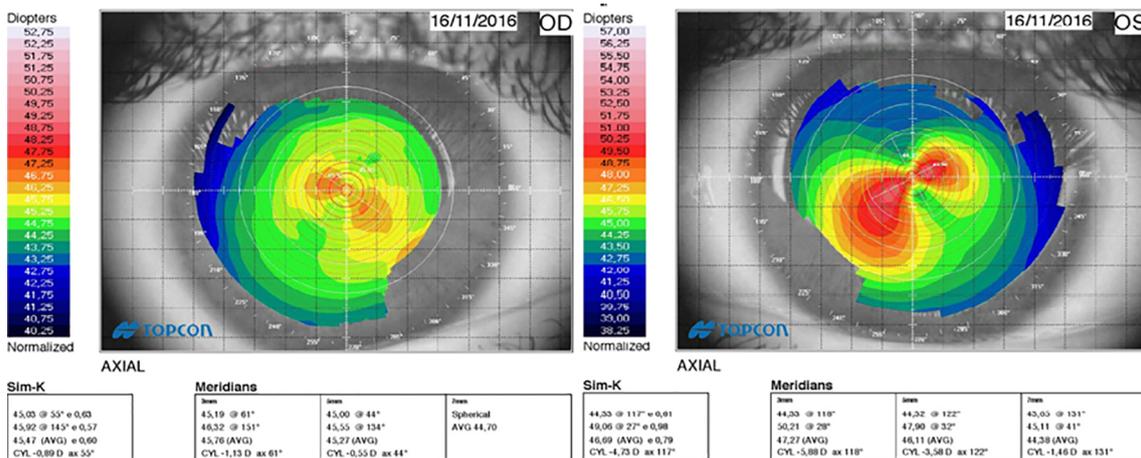
Figura 1. Mapa topográfico mostrando ceratocone mais acentuado em olho esquerdo.
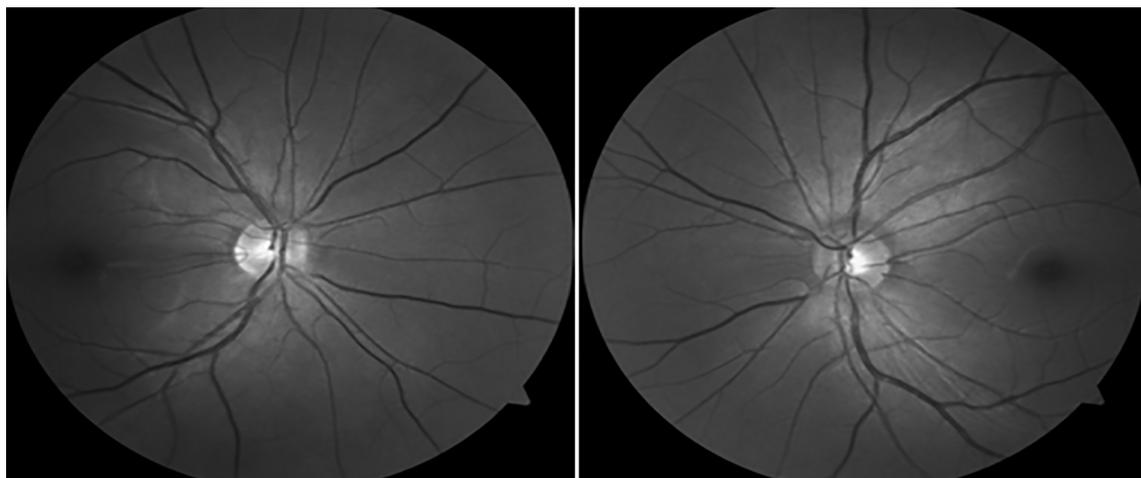
Figura 2. Retinografia (foto de papila) no modo "red-free" com escavação e nervo óptico de aspectos fisiológicos em ambos os olhos.
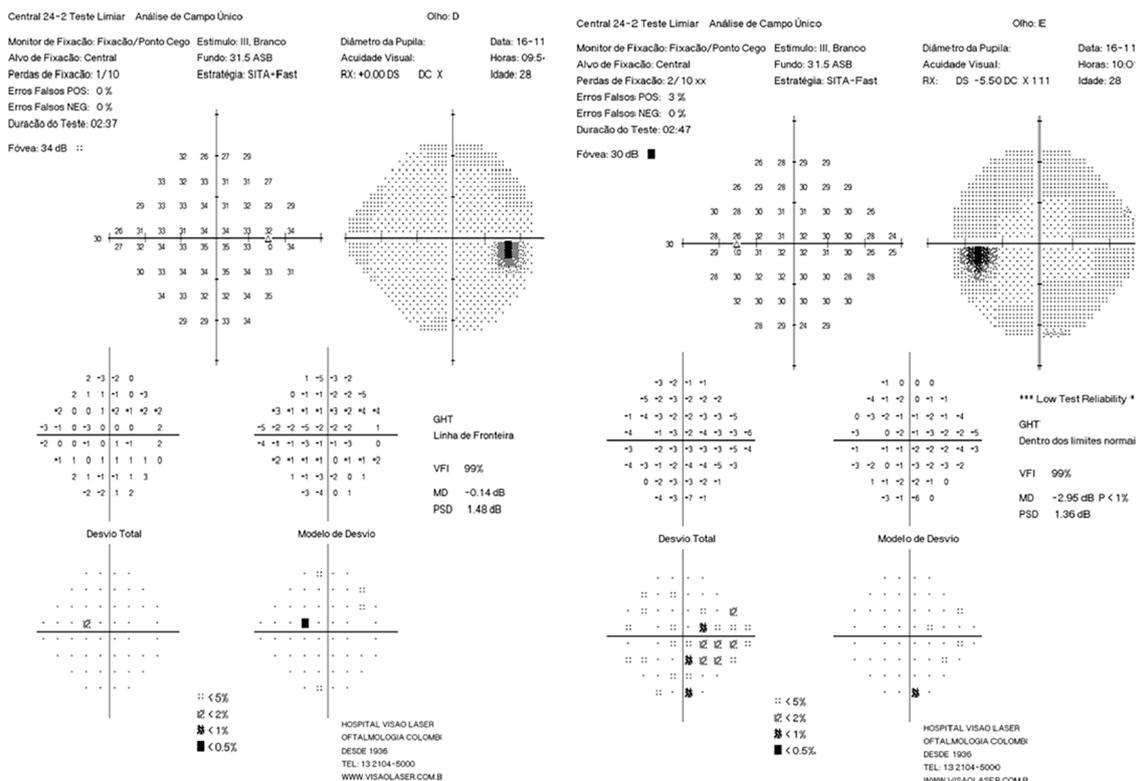
Figura 3. Campo visual com diminuição difusa da sensibilidade mais evidente em olho esquerdo.
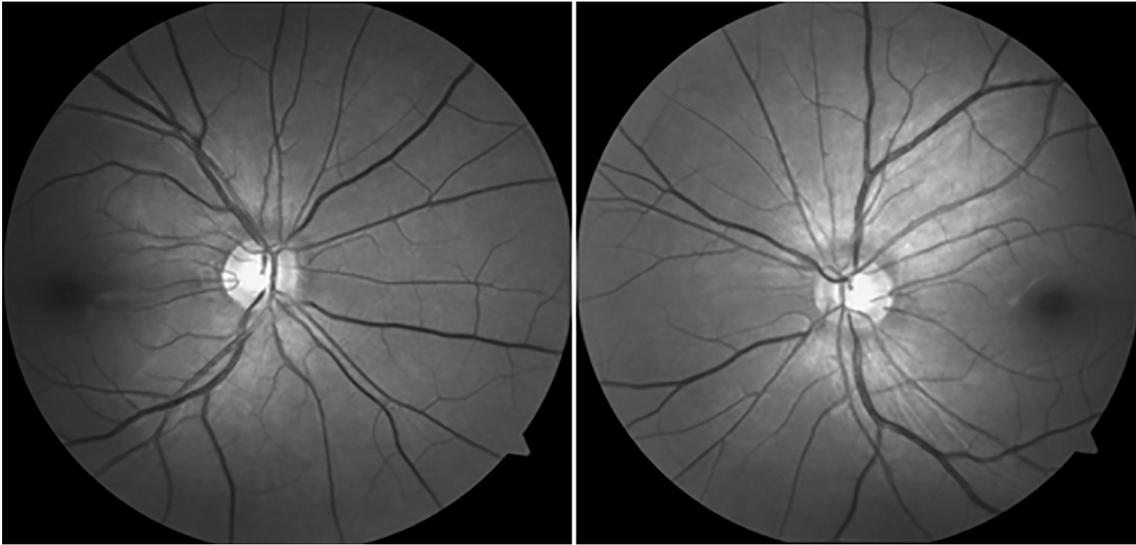
Figura 4. Retinografia (foto de papila) no modo "red-free" mostrando discreto aumento da escavação, mais evidente em olho esquerdo.
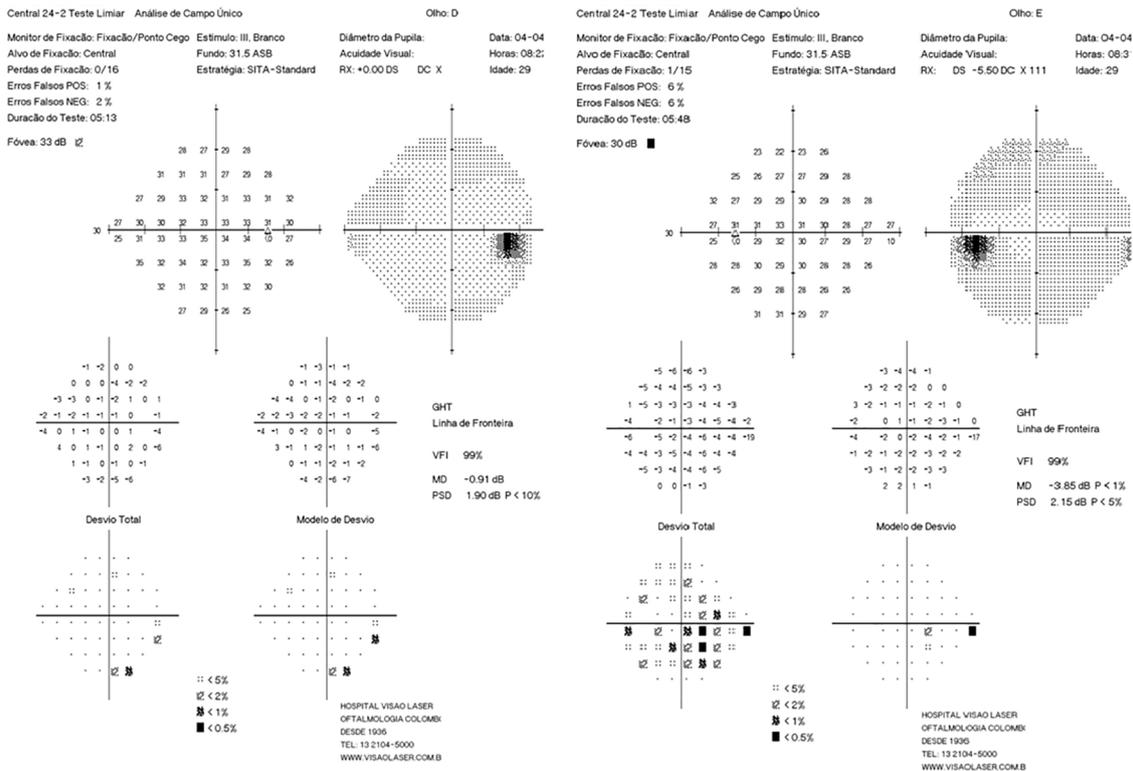
Figura 5. Campo visual com diminuição difusa da sensibilidade em ambos os olhos, e olho esquerdo mostrando início sugestivo de degrau nasal.

DISCUSSÃO

O glaucoma e o ceratocone podem estar interligados por várias maneiras. A prevalência do ceratocone entre pacientes com glaucoma varia de 0,7% a 3,3% e na população geral varia de 0,05% a 2,3%[9,10].

Segundo Ambrósio, a média da espessura central corneana (ECC) na população é de 556 micra, com desvio padrão de 35 micra e desde a publicação do estudo OHTS (*Ocular Hypertension Treatment Study*), em 2002, sabemos que o valor da ECC é um importante fator preditivo para o desenvolvimento do glaucoma em pacientes hipertensos oculares[6]. Existem várias teorias possíveis que explicam esse fato. Córneas com espessura fora dos padrões considerados normais podem causar erros nas medições da PIO e equívocos na sua interpretação. No caso em questão, o ceratocone, a diminuição da ECC pode hipoestimar os resultados e dificultar o diagnóstico, o acompanhamento e o tratamento dos pacientes frente ao glaucoma.

Outros estudos sugerem que a progressão do dano glaucomatoso pode estar relacionada, não apenas a PIO, mas também à complacência dos tecidos oculares. Acredita-se que a histerese corneana possa estar relacionada às propriedades biomecânicas da lâmina crivosa e consequente exposição do nervo óptico[11,12]. Essa teoria consiste com a associação existente entre o comprimento axial do olho, a miopia e sua maior susceptibilidade ao glaucoma, como já relatada em alguns estudos[13,14]. Além disso, ela também se baseia no fato de que, mesmo com o controle adequado da PIO, as lesões glaucomatosas podem continuar progredindo[15].

Frente às dificuldades de manejar a PIO dos pacientes com córneas patológicas, muitos estudos sugerem que, apesar de ainda não estar totalmente claro o papel da histerese corneana sobre a PIO e a progressão do glaucoma, é de grande relevância utilizar métodos complementares para avaliação biomecânica e tomográfica da córnea. Muitos desses autores defendem que a ultilização de tecnologias como Ocular Response Analyser (ORA) e o Pentacam possam oferecer informações adicionais sobre as córneas em questão e auxiliar na interpretação da PIO bem como na predição do prognóstico desses pacientes[6,11,16].

Outro desafio ao manejo dos pacientes com glaucoma e ceratocone é avaliação do nervo óptico sob uma imagem de qualidade. Os nervos suspeitos podem ser considerados fisiológicos, não apenas pela hipoestimativa na medição da PIO, mas também pela alta miopia geralmente presente. Isso ocorre devido à irregularidade do astigmatismo e à cicatrização que essas córneas apresentam e, mais uma vez, limitam a avaliação do glaucoma[4, 15].

O GPAAJ é uma forma incomum do glaucoma, caracterizado por altos níveis de PIO e danos progressivos no nervo óptico e camada de fibras nervosas. Assim como todas as outras formas, requer cuidadosa atenção e compreensão para evitar uma vida inteira de perda da visão[17].

A submedição da PIO, as possíveis alterações biomecânicas da córnea e a qualidade limitada de imagens no exame do disco óptico na população com ceratocone podem contribuir de maneira significante na instalação e progressão do glaucoma.

Para o tratamento e acompanhamento do caso clínico relatado, tornou-se fundamental considerar as interferências que a córnea afinada patologicamente poderia gerar. Diante disso, considerando os possíveis valores hipoestimados da PIO, fica inquestionável a necessidade de mantê-la rigorosamente controlada. Embora não existam padrões de protocolos no tratamento e acompanhamento desses pacientes, vale ressaltar que esses também devem ser submetidos a exames de campo visual e nervo óptico regular e repetidamente, mesmo que inicialmente normais.

Em conclusão, este estudo aponta para a necessidade de consciência da coexistência de GPAAJ e ceratocone, de modo que as condutas tomadas sejam sempre baseadas em todos os possíveis fatores fisiopatológicos que podem interligar essas duas patologias.

REFERÊNCIAS

1. Elias RMS, Lipener C, Uras R, Pavês L. Ceratocone: fatores prognósticos. São Paulo: Arq Bras Oftalmol. 2005 July/Aug; v. 68, n. 4.
2. Lopes ACN, Pinto AGT, Sousa BA. Ceratocone: uma revisão. Brasília: Rev Med Saúde. 2015; 4(2):219-232.
3. Urbano AP, Freitas TG, Arcieri ES, Urbano AP, Costa VP. Avaliação dos tipos de glaucoma no serviço de oftalmologia da UNICAMP. Arq Bras Oftalmol. 2003; 66:61-65.
4. Sahil MBBSG, Anita MDG, Viney MDG. Bilateral juvenile onset primary open-angle glaucoma among keratoconus patients. J Glaucoma. 2015 April/May; 24(4):e25-e27.
5. Weinreb RN, Khaw PT. Primary open-angle glaucoma. Lancet, 2004 May; 363:1711-1720.
6. Silva JA, Silva RS, Ambrósio Jr R. Relevância da biomecânica da córnea no glaucoma. Rev Bras Oftalmol. 2014; 73(1):37-39.
7. Gordon MO, Beiser JA, Brandt JD, Heuer DK, Higginbotham EJ, Johnson CA, et al. The Ocular Hypertension Treatment Study: baseline factors that predict the onset of primary open-angle glaucoma: Arch Ophthalmol. 2002; 120(6):714-720, discussion 829-830.
8. Gordon MO, Torri V, Miglior S, Beiser JA, Floriani I, Miller JP, et al. Validated prediction model for the development of primary open-angle glaucoma in individuals with ocular hypertension. Ophthalmology. 2007; 114(1):10-19.
9. Jonas J, Nangia V, Matin A, et al. Prevalence and associations of keratoconus in rural Maharashtra in central India: the Central India Eye and Medical Study. Am J Ophthalmol. 2009; 148:760-765.
10. Rabinowitz YS. Keratoconus. Surv Ophthalmol.1998; 42:297-319.
11. Congdon NG, Broman AT, Bandeen-Roche K, Grover V, Quigley HA. Central corneal thickness and corneal hysteresis associated with glaucoma damage. Am J Ophthalmol. 2006; 141:868-875.
12. Brown KE, Congdon NG. Corneal structure and biomechanics: impact of the diagnosis and management of glaucoma. Curr Opin Ophthalmol. 2006; 17:338-343.
13. Mitchell P, Hourihan F, Sandbach J, Wang JJ. The relationship between glaucoma and myopia: The Blue Mountains Eye Study: Ophthalmology. 1999; 106:2010-2015.
14. Wong TY, Klein BE, Klein R, Knudtson M, Lee KE. Refractive errors, intraocular pressure, and glaucoma in a white population. Ophthalmology. 2003; 110:211-217.

15. Elisabeth BYJ, Cohen MD. Keratoconus and normal-tension glaucoma: a study of the possible association with abnormal biomechanical properties as measured by corneal hysteresis (an aos thesis): Trans Am Ophthalmol. 2009 Dec; 107:282-299.
16. Perucho GL, de la Casa JMM, Morales FL, Baneros RP, Saenz FF, Garcia FJ. Intraocular pressure and biomechanical corneal properties measure by ocular response analyser in patients with primary congenital glaucoma. Acta Ophthalmol. 2016 Aug; 94(5):e293-297.
17. Thau A, Lloyd M, Freedman S, Beck A, Grajewski A, Levin AV. New classification system for pediatric glaucoma: implications for clinical care and a research registry. Curr Opin Ophthalmol. 2018 Sep; 29(5):385-394.

Julia Alves Utyama

Lattes: http://lattes.cnpq.br/6431240410779297
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-7473-9989

Luiz Antônio de Brito Martins

Lattes: http://lattes.cnpq.br/5028207317607347
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7551-8398

Guilherme Novoa Colombo Barboza

Lattes: http://lattes.cnpq.br/2133154897419924
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-2099-0323

Roberta de Júlio Matheus

Lattes: http://lattes.cnpq.br/8748821503255372
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6810-3968

Cybelle Guimarães

Lattes: http://lattes.cnpq.br/0824123669836772
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4106-2262